Aus der Königl. Poliklinik für Nervenkranke, Breslau.

Zur Kasuistik

der

Hemiatrophia facialis progressiva.

Inaugural-Dissertation,

welche

nebst den beigefügten Thesen

mit Genehmigung der

Hohen Medizinischen Fakultät der Kgl. Universität Breslau

zur Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin und Chirurgie

am

Dienstag, den 11. August 1903, vormittags 9½ Uhr,

in der

Aula Leopoldina der Universität

öffentlich verteidigen wird

Fritz Lange.

Opponenten:

Dr. Hannes.

Dr. Eppenstein.

Breslau 1903.

Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität Breslau.

Referent: Professor Dr. Wernicke.

Flügge, Dekan.

Meinen Eltern

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548226_0038

Hemiatrophia facialis progressiva. Neurotische Gesichtsatrophie. Aplasie lamineuse progressive. Trophonéurose faciale. Maladie de Romberg.

Unter diesen in der Literatur gebrauchten Bezeichnungen für den umschriebenen Gesichtsschwund ist die erste von den allermeisten Autoren angewendet worden — mit Recht, denn sie charakterisiert einerseits die Erkrankung, der sie den Namen gibt, sehr gut, nämlich als Atrophie des Gesichtes, halbseitig, mit fortschreitender Tendenz; andererseits lässt sie die vielumstrittene Frage der Ätiologie resp. Pathogenese völlig aus dem Spiel.

Das klinische Bild ist ein wohlbekanntes. Die erste Spur findet sich bei Parry: Collection from the unpublished med. writings 1825 Vol. I pag. 478. In diesen hinterlassenen Schriften hat man die Beschreibung eines Falles gefunden, der mit grösster Wahrscheinlichkeit der progressiven Gesichtsatrophie zuzurechnen ist.

In einer Berliner Dissertation Bergsons vom Jahre 1837 ist die erste in der Literatur bekannte Theorie dieses Leidens aufgestellt und zwar werden die Gefässnerven dafür verantwortlich gemacht.

Die erste exakte Beschreibung der Gesichtsatrophie verdanken wir Romberg, der nicht nur das Krankheitsbild in allen Hauptpunkten klinisch festlegte, sondern durch die

Charakteristik desselben als »Trophoneurose« die Debatte über eine der interessantesten Fragen der Physiologie — die der trophischen Nerven — inauguriert hat. Noch sind die Akten nicht geschlossen, noch stehen den extremen Verfechtern anatomisch selbständiger trophischer Nerven unversöhnliche Gegner gegenüber, emsig werden Argumente pro und contra von beiden Seiten angehäuft. Seit Samuel in seiner Abhandlung über die trophischen Nerven die Hemiatrophia facialis als Basis seiner Ausführungen benutzt hat, nimmt sie das Interesse der Forscher immer und immer wieder in Anspruch. Neben Veröffentlichungen einzelner Fälle gibt es grössere zusammenfassendere Arbeiten. Die letzte derartige Zusammenfassung ist eine Dissertation von Max Beer vom Jahre 1898. Der Verfasser führt die von Fromhold-Treu begonnene Übersicht über sämtliche publizierten Fälle fort und gibt tabellarische Zusammenstellungen derselben nach Alter, Geschlecht, hereditärer Belastung, ätiologischen Momenten, Lokalisation etc. Nach seiner Zählung weist die Kasuistik 148 Fälle auf, denen ich neue 15 hinzufügen kann.

Ich teile die Krankengeschichten dieser entweder von Beer nicht berücksichtigten, oder nach seiner Publikation veröffentlichten Fälle nachstehend in extenso mit.

I.

Moebius.

Der umschriebene Gesichtsschwund. Nothnagel, spezielle Pathologie und Therapie XI, II, 2.

Frau N., 28 J. alt. Im neunten Jahre mit einer Sichel am rechten Auge verletzt. Danach Abnahme der Sehkraft dieses Auges. Vor 5 Jahren traten Schmerzen erst in diesem dann auch in dem anderen Auge auf. Enucleation des rechten Augapfels. Wegen fortdauernder schiessender Schmerzen in beiden Oberkiefern Extraktion einer Reihe von Zähnen, Krämpfe in den Kaumuskeln.

Seit 3 Jahren werden die Schmerzanfälle immer seltener, sind niemals heftig.

Vor 3 Jahren bemerkte die Kranke eine Veränderung ihres Gesichts. Die Haut wurde „zu eng", die Backen fielen ein. Spannungsgefühl bei Bewegungen, die zum Teil (Mundöffnen) nur sehr mangelhaft und beschränkt ausgeführt werden können.

Atrophie ist besonders über beiden Kiefern stark ausgeprägt. Vollkommener Fettschwund, bräunliche Verfärbung, hochgradige Verdünnung und Spannung der Haut daselbst.

Sensibilität normal.

Zunge und andere Mundgebilde o. B.

II.

Moebius.

Ibidem.

L. J., 19jähr. Mädchen. Mit 11 Jahren schwere Lungenentzündung. In der Rekonvaleszenz reissende Schmerzen im Ober- und Unterkiefer beiderseits, gleichzeitig rasche Abmagerung des Gesichts.

Seit mehreren Jahren keine Veränderungen mehr.

Die Schmerzen kehren auch jetzt noch von Zeit zu Zeit wieder.

Sichtbare Veränderungen ähnlich auch in Fall I; nur sind sie bei dieser Kranken deutlich rechts stärker als links.

Keine störende Spannung der Haut.

Ausser dem Schwund der Haut und des Fettgewebes keine Symptome.

III.

Karl Décsi.

Sitzung der Neurolog. Sektion des Königl. Ung. Ärztevereins vom 4. November 1896. Neurolog. Centralblatt, Bd. 16, pg. 138.

Bei einem 38jähr. Paralytiker folgte vor 20 Jahren auf einen rechtsseitigen eitrigen Ohrfluss eine typische rechtsseitige Gesichtsatrophie, welche auf sämtliche knöchernen, wie weichen Gebilde sich erstreckt. Hochgradige Atrophie der rechten Lungenhälfte sowie der rechten Schädelhälfte.

IV.

Bruns (Hannover).

Versammlung niedersächsischer und westfälischer Irrenärzte. Hannover, Mai 1897. Neurol. Centralbl., Bd. 16, pg. 511.

14jähr. Knabe. Beginn vor 4 Jahren. Ursache unbekannt. Jetzt ausgeprägte Atrophie der ganzen rechten Gesichtshälfte mit scheinbarer Narbenbildung unter dem Auge. Starke Beteiligung auch der Knochen, besonders am Unterkiefer, der Lippe, der Nase; die Lid- und Brauenhaare fehlen, ebenso die Haare auf dem rechten Stirnbein.

Häufige krampfartige Zuckungen in der rechten Kaumuskulatur.

Faradische Erregbarkeit normal.

Temporalis rechts scheinbar etwas hypertrophisch.

Facialisgebiet intakt.

Seit frühester Kindheit Migräne.

V.

M. le Maire.

Hosp.-Tid. 1897. 4. R. V. 29. Neurol. Centr., Bd. 17, pg. 509.

9jähr. Mädchen. Mit 2 Jahren schwere Masern ohne Komplikationen.

1½ Jahre später trat vor dem linken Ohr ein kleiner gelbbrauner Fleck auf, der grösser wurde und allmählich mit benachbarten, ähnlich aussehenden Flecken verschmolz. 1 Jahr später Verkleinerung der linken Gesichtshälfte.

Deutliche Atrophie des subkutanen Gewebes der Knochen und zum Teil der Muskulatur der linken Gesichtshälfte. Haut darüber unverändert, mit Ausnahme eines 2 cm breiten Streifens, der vom linken Ohr bis zur Klavikel verläuft. Dieser Streifen zeigt deutliche Schrumpfung der Hautdecke mit teilweiser Pigmentierung.

Partielle Atrophie der Gesichts- und Kaumuskeln.

Linkes Ohr kleiner als rechtes.

Linke Zungenhälfte stark atrophisch, ebenso, wenn auch geringer, die linke Gaumenhälfte.

Sensibilität der Haut und Schleimhaut intakt.

VI.

von Ziegenweidt.

Psychiatr. en neurolog. Bladen. 1893. Neurol. Centr. Bd. 18, pg. 707.

18jähr. Mann. Linksseitige Gesichtsatrophie im Anschluss an eine Zahnextraktion. Scharfe Abgrenzung in der Mittellinie. Betroffen sind subcutanes Fett, Knochen; Haut-Muskeln nicht beteiligt.

Linke Zungenhälfte dünner. Die Zunge weicht beim Herausstrecken nach links ab. Gaumenbogen und Uvula zeigen keine Abweichung.

Auf der atrophischen Gesichtshälfte ist der Haarwuchs und die Schweisssekretion vermindert. Motorische und senible Störungen fehlen. An den Gefässen keine Veränderungen.

VII.

Hoeflmayer.

Münchener mediz. Wochenschrift. 1898. No. 13.

10jähr. Knabe. Bis auf häufige Halsentzündungen nie ernstlich krank gewesen.

Vor $2\frac{1}{2}$ Jahren bekam er auf der rechten Gesichtsseite, etwa der Gegend der Kieferhöhle entsprechend, eine wallnussgrosse Geschwulst, die, ohne bedeutende Schmerzen zu verursachen, nach 14 Tagen wieder verschwand. Seit jener Zeit datiert der Schwund der linken Gesichtshälfte.

Asymmetrie des Gesichts. Linke Nasolabialfalte tiefer. Kaumuskulatur links deutlich geschwunden. Fettpolster fehlt. Knochen (Oberkiefer) deutlich atrophiert. Haut intakt.

Tonsillen beiderseits hypertrophisch.

Uvula steht etwas nach links.

Zunge und Mundschleimhaut o. B. Mimische Gesichtsmuskulatur intakt. Zuckungen am linken Mundwinkel.

Elektrisch: galvanisch o. B.; faradisch: in den betroff. Muskeln leicht herabgesetzt. Im übrigen o. B.

VIII.

Hoffmann.

Neurol. Centr. Bd. 19, pg. 999.

10jähr. Knabe. Vor 5 Jahren fiel er mit der rechten Gesichtshälfte gegen einen Stein. Die Wunde heilte ohne Behandlung. Einige Monate nachher entstand unter dem rechten Auge ein heller Fleck, der sich mehr und mehr ausbreitete. Die rechte Gesichtshälfte ist seither abgemagert.

Rechtseitige Gesichtsatrophie mit Beteiligung der Haut und des Fettgewebes, vielleicht auch des rechten Jochbogens.

Kaumuskeln intakt.

Sensibilität o. B.

Behandlung mit der galv. Anode durch längere Zeit in $^1/_2$ stünd. Sitzungen bei D. 3: 50. Deutliche Verkleinerung der verdünnten Hautpartien. Entschiedene Besserung des Status loc.

IX.

Ibidem.

42jähr. Frau. Seit 17 Jahren heftige neuralgische Schmerzanfälle in der linken Wange. Seit einem halben Jahre Abmagerung der linken Gesichtshälfte ohne Lähmungserscheinungen oder Gefühlsstörungen. Die Haut der betroffenen Hälfte ist blasser als auf der anderen Seite, schlaff und dünn, unmittelbar dem Knochen aufliegend.

Kaumuskeln funktionieren gut.

Keine Lähmungen, keine Sensibilitätsstörungen.

X.

Luxenburger.

Münchener med. Wochenschrift. 1901. No. 36.

19jähr. Mädchen. Vor 3 Jahren heftige Halsschmerzen mit Schluckbeschwerden, daran anschliessend heftige Anfälle von Schmerzen in der linken Gesichtshälfte, bis übers linke Ohr und die linke Hinterkopfhälfte. Seit 2 Jahren

Abmagerung der linken Gesichtshälfte, namentlich in der Jochbeingegend.

Keine Sympathicussymptome. Linke Gesichtshälfte eingesunken. Linkes Auge tief in der Orbita liegend.

Pupillen gleichweit, Reaktion prompt. Tränensekretion links stärker als rechts. Linksseitige Otitis media purulenta.

Zunge, Zähne, Rachengebilde normal. Über dem rechten Auge etwa markstückgrosse Einsenkung.

Häufig auftretender Herpes labialis.

XI.

Ibidem.

19jähriges Mädchen. Vor 3 Jahren geschwollenes Gesicht mit heftigsten Zahnschmerzen auf der rechten Seite. Seit 2 Jahren Abmagerung der rechten Gesichtshälfte, am Kinn beginnend. Spannungsgefühl in der Haut des Gesichts.

Therapie: Extraktion mehrerer kariöser Zähne. Erfolglose Galvanisation durch 5 Monate. Es trat Verschlechterung des Zustandes ein: Atrophie des rechten Nasenflügels (ohne Sensibilitätsstörungen).

In beiden Fällen Vaselininjektionen, durch die eine befriedigende Korrektur erzielt wurde.

XII.

Mouratoff.

Arch. russes d. Pathologie etc. 9. Februar 1900.

11jähr. Knabe, litt seit 2 Jahren an Kopfschmerzen, Ausfluss aus den Ohren, doppelseitiger Sehnervenentzündung, sowie an Schwund der linken Gesichtshälfte.

Elektrisch am Facialis nichts, am Hypoglossus Erregbarkeit etwas herabgesetzt. Sensibilität links im Gesicht gleichfalls gegen rechts herabgesetzt.

Sektionsbefund: Echinococcus der hinteren Schädelgrube. Der Kern und die Wurzel des Nerv XII hatten gelitten. Druckentartung des III. Nerven und leichter Schwund des Facialiskerns.

XIII.

Koerner.

Zeitschrift für Ohrenheilkunde. XLI. pg. 333. 1902.

41jähr. Mann. Seit seinem 7. Jahre permanenter »Stimmwechsel«, leichtes Ermüden und Überschnappen der Stimme. Die Veränderungen am Gesicht bestehen seit dem 9. Lebensjahr.

Linke Ohrmuschel atrophisch, hat keinen Sobulus. Trommelfell beiderseits intakt. Gehör gut. Über dem linken Ohre eine 4 cm grosse haarlose Stelle. Am Haare Partien mit weisser Verfärbung. Ebensolche an den Wimpern des linken Auges.

Ganze linke Gesichtshälfte deutlich, jedoch nicht sehr auffallend atrophisch.

Kehlkopf: Atrophie und Medianstellung des linken Stimmbandes. Die Stimme klingt rein. Atemnot ist nicht vorhanden, soll auch nach körperlichen Anstrengungen nicht in auffälligem Masse auftreten. Keine Schwindelerscheinungen; Pupillen normal. Kinn-Reflexe normal.

XIV.

Bouveyron.

Revue neurologique. 10. Mai 1902.

36jähr. Frau mit Abmagerung und allmähligem Schwund der linken Gesichtshälfte. Tuberkulose der linken Lungenspitze. An der Abmagerung beteiligen sich auch der linke Arm und die linke Brusthälfte. Keine Schmerzen, nur Gefühl der Schrumpfung der Haut (Crispation). Die kranken Teile schwitzen nicht. Keine Anästhesien, keine pathologischen Verfärbungen.

Starke Schlängelung und Verdickung der linken Arteria temporalis.

XV.

Ibidem.

Ein 23jähr. tuberkulöses Mädchen. Heftige Schmerzen in der linken Hals- und Gesichtsseite. Typische Trigominus-

neuralgie. Anfälle von Tachycardie. 14 Tage nach dem Auftreten der Schmerzen begann der Schwund der linken Gesichtshälfte. Im Verlauf eines halben Jahres verstärkten sich die Schmerzen. Danach sistiert die Abmagerung, die Schmerzen haben aufgehört. Keine Anästhesie. Anidrosis nach anfänglicher Hyperidrosis der erkrankten Seite.

Diesen 15 Fällen von Hemiatrophia facialis progressiva kann ich einen sechzehnten hinzufügen, den ich selbst beobachtet habe; nachstehend seine Geschichte.

Ida S., 38 Jahre alte Vorkosthändlerin.

Familienanamnese o. B. Von Jugend auf litt Pat. bei sonstigem Wohlbefinden an heftigen Zahnschmerzen, die sie veranlassten, sich vor ca. 1 Jahre sämtliche Zähne entfernen zu lassen. Im übrigen hat sie nie schwerere Erkrankungen durchgemacht. Seit 6 Jahren ist sie verheiratet, hat ein gesundes Kind.

Vor 2 Jahren bemerkte sie einen Knoten an der rechten Kinnhälfte, der ganz hart war, bei Berührung schmerzte und bald gelblich, bald bläulich durch die darüberliegende, wie sie angibt, gesunde Haut durchschimmerte. Seine Grösse wechselte von Kirsch- bis Klein-erbsengrösse.

Durch energische Massage, die sie selbst ausführte, gelang es ihr, den lästigen Knoten zum Verschwinden zu bringen und seit 1 Jahre hat er sich nicht wieder bemerkbar gemacht. Gleichzeitig mit der Geschwulst hat sie ein Abmagern ihrer rechten Gesichtshälfte bemerkt, die fortschreitend zu immer grösserer Entstellung führt. Ausserdem hat sie im Ohr eine auf Druck empfindliche Stelle sehr gestört. Zeitweise, aber nicht besonders heftig, hat sie in dieser Zeit an Kopfschmerzen gelitten und dann hat sich eine fortschreitende Ermüdbarkeit beim Kauen eingestellt. Kein Schwindel, keine Übelkeit, kein Erbrechen. Appetit, Stuhl normal, Periode schwach, regelmässig, ohne Beschwerden.

Status praesens (am 17. VII. 1903): Mittelgrosse, gracile Frau von gesundem Aussehen. P. 92, regelmässig.

Man bemerkt sofort, dass die rechte Gesichtshälfte der linken gegenüber bedeutend verkleinert ist. Die Wange ist eingefallen, der Jochbogen tritt abnorm scharf hervor, unterhalb desselben ist das Unterhautfettgewebe anscheinend völlig geschwunden. Die Haut ist glatt, glänzend, lebhaft gerötet, ohne Runzeln und Falten. Der Mund ist nach rechts verzogen. Rechter Mundwinkel steht höher als der linke. Am Kinn rechts ein etwa markstückgrosser Bezirk eingesunken. Die Haut ist daselbst verdünnt, leicht bräunlich pigmentiert, geschrumpft. Die Empfindung für Berührung und Schmerz ist an dieser Stelle erhöht. Sonst für alle Qualitäten überall normal. Ramus mentalis Trigemini leicht druckempfindlich. Sonst Trigeminus o. B. Der rechte Musculus temporalis etwas schwächer als der linke; die rechte Seite ermüdet leichter beim Kauen.

Im Facialisgebiet Bewegungen prompt, elektrisches Verhalten normal. Pupillen beiderseits gleich, ziemlich weit, reagieren prompt auf Lichteinfall und bei Konvergenz. Strabismus convergens. Es besteht auf beiden Augen eine Myopie, rechts grösser als links.

Zunge rissig, zittert beim Herausstrecken etwas. Kein Unterschied im Volumen beider Hälften.

Das etwas nach rechts verzogene Zäpfchen ist stark atrophisch. Ebenso die Gebilde des weichen Gaumens — Bögen und Tonsillen —. Sämtliche Zähne fehlen.

Pharyngitis sicca. Rachenreflex fehlt.

Pat. klagt über ein spannendes Gefühl in der Haut der rechten Gesichtshälfte. Sie gibt noch an, dass die rechte Seite leichter friert, als die linke. Oft bemerke sie, dass erstere kühl und blass sei, während die linke eine normale Röte zeige.

An der atrophischen Hautstelle lässt sich eine leichte Erhöhung der galvanischen Erregbarkeit feststellen.

Im rechten Schultergelenk bei extremen Bewegungen Crepitation und Schmerzhaftigkeit.

Am übrigen Körper nichts. I. Herzton etwas paukend. Sonst alles o. B.

Die eben vorgeführte Kranke bietet in Bezug auf Einzelheiten des atrophischen Prozesses entschieden einige interessante Besonderheiten.

Ungewöhnlich ist vor allen Dingen das späte Auftreten der Erkrankung.

Moebius bemerkt in seiner Monographie (pg. 9): »alle Fälle mit Beginn nach dem 30. Jahre erweisen sich bei genauerem Zusehen als unecht«.

Das ist nach allem, was die Kasuistik zeigt, nicht, oder nicht mehr richtig. Ganz zweifellos gibt es sichere Fälle von Hemiatrophia facialis progressiva, die in den dreissiger Jahren eingesetzt hatten.

Bei meiner Kranken liegt der Beginn der Erkrankung 2 Jahre zurück, fällt also zwischen das 35. und 36. Lebensjahr. Diese Angabe der Patientin ist so bestimmt und präzise, dass ich keinen Grund sehe, an der Richtigkeit zu zweifeln. Man könnte einwenden, dass ja die heftigen Zahnschmerzen, die in der Anamnese solcher Kranken eine häufige und anscheinend wichtige Rolle spielen, fast schon drei Jahrzehnte bestanden haben, ehe die Abmagerung des Gesichts auftrat, dass man also, wenn sie für letztere in diesem Falle eine Bedeutung haben, die Patientin mit 35 Jahren in Bezug auf die Hemiatrophie doch nicht als intakt, als gesund bezeichnen kann.

Es fragt sich nun, was man als »Beginn« einer Erkrankung auffassen will. In Fällen, wo Noxe und Auftreten von Symptomen zeitlich nicht allzuweit auseinander liegen, hat diese Frage natürlich keine Bedeutung. In Fällen aber, wie im vorliegenden, wo ein Zeitraum von ca. 30 Jahren in Betracht kommt, muss sie in dem oder jenem Sinne beantwortet werden. Die Antwort ist nicht schwer. Gesetzt, es infiziere sich jemand mit 18 Jahren luetisch und erkrankte mit 36 Jahren an tabischen Symptomen —

niemand wird im Ernst behaupten, der Beginn des Rückenmarkleidens liege 18 Jahre zurück; trotzdem das syphilitische Virus seit dieser Zeit im Körper sicher vorhanden ist. Man wird wohl also in meinem Falle und ähnlichen (Fall IX z. B., der ganz analog verlief: nach jahrelangen Neuralgien Beginn der Atrophie im 42. Jahre) ruhig annehmen dürfen, dass tatsächlich die Krankheit nach dem 30. resp. 40. Jahre aufgetreten ist.

Allerdings scheinen diese Fälle selten zu sein. In den ausführlichen und genauen Tabellen Beers finde ich im ganzen 7 Fälle mit Beginn nach dem 30. Jahre. Meiner Kontrolle sind davon nur 3 zugänglich:

Gräfe, Berl. klin. Wochenschr. 1868 (126),
Mendel " " " 1893 und
Ruhemann, " " " 1899 (16).

Diese drei halte ich für einwandsfreie Fälle von Hemiatrophia facialis progressiva; über die anderen kann ich nicht urteilen. Dazu kommen die casus IX, XIV und XVI der vorliegenden Zusammenstellung — summa summarum 6—7 sichere Beobachtungen auf 164 bisher beobachtete resp. publizierte Krankheitsfälle.

Man wird also mit Recht das Auftreten der Erkrankung nach dem 30. Jahre als etwas ungewöhnliches ansehen können, aber kurzer Hand jeden derartigen Fall als »unecht« zurückzuweisen, wie es Moebius tut, dazu liegt keine Berechtigung vor.

Von sonstigen Besonderheiten befremdet das vollständige Fehlen einer halbseitigen Zungenatrophie. Diese pflegt eine ausgesprochene Hemiatrophia facialis progressiva gewöhnlich zu begleiten, wenigstens ist dies für die Mehrzahl der Beobachtungen der Fall. Auf die Atrophie des Zäpfchens und der Gaumenbögen lege ich keinen allzugrossen Wert. Wer viel Gelegenheit hat, bei sonst gesunden Individuen die Rachenverhältnisse zu inspizieren, weiss, wie ungemein gross die individuellen Verschiedenheiten sind.

Bedeutsamer ist schon die, wenngleich geringe Abweichung der Uvula nach rechts. Jedenfalls wird man diese Veränderungen in Betracht ziehen müssen.

Viel auffallender sind die Erscheinungen von seiten des Sympathikus; dieselben sind für die Hemiatrophia facialis progressiva etwas immerhin seltenes. Wenigstens finde ich in der Literatur einschliesslich meines Falles im ganzen 18mal Komplikationen, für die man den Sympathikus verantwortlich machen muss. Meist sind es Pupillendifferenzen; die Verengerung (d. h. Parese oder Paralyse) ist das häufigere. Daneben kommen dann Differenzen in der Hautrötung, der Transpiration, zur Beobachtung, wie z. B. in dem hier mitgeteilten Fall. Es besteht keine Pupillendifferenz, aber die Angaben der Patientin über das häufige Blasswerden und die Abkühlung der rechten Gesichtshälfte gegenüber der linken weisen mit grosser Sicherheit darauf hin, dass der Sympathikus in Mitleidenschaft gezogen ist.

Von den sonst beschriebenen Nebensymptomen des halbseitigen Gesichtsschwundes liegt nur noch eine nachweisbare Schwäche der Kaumuskeln vor, die an sich nichts besonders Auffallendes darstellt.

Was die übrigen 15 Krankengeschichten anlangt, die ich vorstehend erwähnt habe, so bieten einzelne immerhin einige Besonderheiten.

Im Fall VII überrascht der ausdrückliche Vermerk in der Krankengeschichte, dass die Haut intakt gewesen sei. Nach Moebius ist die umschriebene herdweise auftretende Verdünnung der Haut, die gewöhnlich von einer Verfärbung begleitet ist, das wesentliche Merkmal der von Romberg beschriebenen Krankheit. Hoeflmayer, der diesen Fall beobachtet hat, glaubt ihm aber trotz Fehlens jener Hautveränderungen der Hemiatrophia facialis progressiva zuzählen zu dürfen, gestützt auf die sehr deutlichen atrophischen Veränderungen der Muskeln und Knochen, den völligen Schwund des Bindegewebes. Es gibt offenbar Fälle, wo klinisch eine Hemiatrophie vorliegt, die Ver-

änderungen aber nicht in der Haut, sondern zuerst im Bindegewebe, den Knochen oder Muskeln auftreten. Solange die Reihenfolge und Beständigkeit, in der bei dieser Krankheit die Symptome einsetzen, eine so bunte ist: ich meine, solange sich in dieser Hinsicht keinerlei Gesetzmässigkeit ergeben hat, — geht es nicht gut an zu sagen: »ich nenne Hemiatrophia facialis progressiva nur solche Krankheitsbilder, wo die atrophischen Hautveränderungen vorhanden und obendrein das primäre sind, alle übrigen Fälle von halbseitigem, fortschreitendem Gesichtsschwund — nicht«.

Französische Forscher halten im Gegenteil das Bindegewebe für den zuerst erkrankenden Teil und nennen (Bitot und sein Schüler Landé) diese Affektion: Aplasie lamineuse progressive. Und tatsächlich hat diese Beobachtungsweise auf den ersten Blick etwas für sich. In allen bisher publizierten Krankengeschichten wird ausdrücklich Schwund des Unterhautfett- resp. Bindegewebes erwähnt. Weshalb jedoch die Annahme Bitots, es handle sich um »eine affection propre, spéciale antopathique et protopathique de l'élément lamineux«, nicht wahrscheinlich ist, davon weiter unten.

Fall VIII (Hoffmann) wird dadurch besonders interessant, dass er der einzige mir bekannte ist, der durch galvanische Behandlung deutlich gebessert worden ist. Angewendet wurde die Anode. Die Sitzungen wurden bei D. 3 : 50, Dauer ½ Stunde und länger, monatelang fortgesetzt und sollen nach Hoffmanns Angaben zu einer deutlichen, messbaren Verkleinerung der verdünnten Hautpartien geführt haben.

Im Gegensatz dazu stehen die Erfahrungen, die Luxenburger mit der galvanischen Behandlung der Hemiatrophia facialis progressiva bei einem 19jährigen Mädchen gemacht hat (s. Fall XI). Es soll nicht nur keine Besserung eingetreten sein, sondern im Gegenteil eine Verschlimmerung. Ob allerdings die Atrophie des rechten Nasenflügels auf Kosten der Therapie zu setzen ist, möchte ich bezweifeln.

Die Gesichts-Atrophie bestand seit zwei Jahren und war, soweit aus der Beschreibung ersichtlich, noch nicht stationär geworden. Die Affektion an der Nase ist offenbar der Ausdruck der Progredienz des Prozesses, und dass diese durch die Galvanisation begünstigt worden sein sollte, ist ganz unbewiesen. Man wird also, gestützt auf das ermunternde Beispiel Hoffmanns, jedenfalls berechtigt sein, den galvanischen Strom anzuwenden, natürlich mit dem Bewusstsein, dass nur durch sehr lange derartige Behandlung eine Besserung zu erhoffen ist. Welche Fälle die aussichtsvolleren sind: ob die frischen, noch in der Entwicklung begriffenen, oder die stationären, abgelaufenen — darüber lassen sich nur Vermutungen aussprechen. A priori erscheint mir ersteres als das Wahrscheinlichere. Wenn dies richtig sein sollte, dann hätten wir Aussicht, bei unserer Patientin einen Erfolg zu erzielen, denn sicher ist bei ihr der Prozess noch nicht abgelaufen. Sie wird auch dementsprechend mit der galvanischen Anode behandelt.

Übrigens ist bei der kümmerlichen Hoffnung, die man in solche therapeutische Versuche setzen muss, das Vorgehen Luxenburgers beachtenswert. Die Hemiatrophia facialis progressiva ist keine das Leben oder die Gesundheit ernster bedrohende Krankheit und, — insofern nicht heftigere Neuralgien mit im Spiel sind — fühlen sich die Kranken eigentlich nur über das veränderte, missgestaltete Aussehen unglücklich. Luxenburger hat nun versucht, eine kosmetische Korrektur durch Paraffininjektionen in das Unterhautzellgewebe zu erzielen. Es sind dazu viel geringere Mengen nötig, als man glauben mag. Seiner Patientin injizierte Luxenburger im ganzen 11,5 ccm in refractu dosi. Störungen durch Resorption des Paraffins, Intoxikationserscheinungen etc. hat er nicht beobachtet. Wohl aber wurde in beiden Fällen, die er auf diese Weise behandelte, nach wenigen Monaten eine Nachkorrektur notwendig.

Trotzdem sind diese Bestrebungen durchaus nachahmenswert und die Resultate Luxenburgers jedenfalls noch verbesserungsfähig.

Was die Frage der Lokalisation und Ausbreitung anbetrifft, bestätigen alle Beobachtungen immer mehr und mehr, dass doppelseitiges Auftreten des Prozesses zu den Seltenheiten gehört. Die Literatur weist im ganzen 11 derartige Fälle auf. Wir finden sie bei Borgherius (La Psychiatrie VIII, 3 u. 4), Delamare (Contribution à l'histoire de l'aplasie lamineuse), Flashar (Berliner klin. Wochenschrift 1880, pag. 441), Friedenthal (Prager med. Wochenschrift 1876, pag. 250), Jolly (Charité-Annalen 1891, pag. 341), Martin (Virchow-Hirsch 1887, pag. 600), Miusgradow (Med. Rundschau, russ., 1884), Nicaire (Revue de médecine 1885), Spitzer (Wiener med. Blätter 1885, 1), Wolff (Virchows Archiv Bd. 94, pag. 393) und Luxenburger (Münchener med. Wochenschrift 1903, 31).

Dass, abgesehen von diesen doppelseitigen Fällen, häufiger die linke Seite erkrankt, dass ferner das weibliche Geschlecht bevorzugt ist, bestätigt sich auch weiterhin durch die Erfahrungen der letzten Jahre. Irgend eine Beziehung zur Pathogenese der Hemiatrophia facialis lässt sich aus diesen und ähnlichen Erhebungen nicht herauskonstruieren.

Und nun die Pathogenese selbst. — Seit Parry, der, wie oben bemerkt, die erste Beschreibung dieser Affektion gegeben hat, hat sich eine grosse Anzahl von Autoren mit mehr oder weniger Glück bemüht, durch Aufstellung einer Hypothese den Symptomenkomplex der Hemiatrophie einheitlich zu erklären. Die älteste derartige »Erklärung« stammt von Bergson aus dem Jahre 1837. Er sucht die Ursache der Atrophie in einer durch Behinderung der Blutzirkulation bedingten Ernährungsstörung, und zwar soll durch Reizung der Gefässnerven und Kontraktion der Gefässe jene Behinderung stattfinden. Als Beweis führt er das schwächere Pulsieren der Karotis auf der erkrankten Seite an.

Dagegen sind wichtige Einwände zu erheben. Erstens ist das erwähnte Gefässphänomen in den allermeisten Fällen nicht zu konstatieren, es muss ihm also eine ledig-

lich accidentelle Bedeutung zugesprochen werden (Eulenburg). Weiter ist es nicht denkbar, dass die Vasomotoren sich sollten jahrelang in einem pathologischen Reizzustand befinden können, ohne dass das gewöhnliche Umschlagen in eine Gefässlähmung erfolgte (Guttmann).

Letztgenannter Autor verlegt das Entstehen der Hemiatrophie in die Wachstumsperiode: auf eine vorübergehende Reizung vasomotorischer Nerven und dadurch bedingte Verengerung der Kapillaren hin bleibt die kranke Seite im Wachstum zurück und damit wird sinngemäss auch die Entwicklung des Gefässnetzes gehemmt. Ganz abgesehen davon, dass beide Theorien die Ursache jener Gefässreizung unberücksichtigt lassen, fällt es auf Grund der Guttmannschen Anschauung sehr schwer, die bei Erwachsenen mit vollendeter Entwicklung auftretende Hemiatrophie zu erklären.

Romberg, der Vater dieser Krankheit, rechnete sie in die Klasse der Erkrankungen (Trophoneurosen), »wo durch aufgehobenen Nerveneinfluss mangelhafte Ernährung bedingt wird«.

Damit ward die Debatte über das für und wider der sog. trophischen Nerven eröffnet und die Hemiatrophie spielt eben seither eine grosse Rolle in dieser alten Streitfrage. Wir werden noch sehen, inwiefern sich aus ihr Beweismaterial gewinnen lässt.

Stilling sieht die Ursache der Erkrankung in »einer verminderten Reflexion der sensiblen Gefässnerven auf die entsprechenden vasomotorischen«. Der Einfluss der letzteren soll seiner Anschauung nach nicht selbständig vom vasomotorischen Zentrum reguliert werden, sondern unter Beteiligung zentripetaler — und zwar spezifischer, ausschliesslich für die Gefässe bestimmter — Nerven vor sich gehen. Diese Hilfshypothese braucht er zu seiner Erklärung notwendig, sonst bliebe das in den meisten Fällen völlig intakte Verhalten der Hautsensibilität unverständlich. Man kann der Ansicht Eulenburgs, der die Stillingsche Erklärung

als gezwungen zurückweist, nur beistimmen. Abgesehen von Seeligmüller, der im Hals-Sympathicus den Sitz des Leidens sucht, neigen sich die meisten Autoren der Urauffassung Rombergs zu und erklären die Hemiatrophia facialis progressiva durch gestörte trophische Einflüsse des Nervensystems. Dass solche Einflüsse normaler Weise bestehen, lässt sich wohl heute kaum mehr leugnen, wenigstens können sie für das Muskel- und Drüsengewebe als bewiesen gelten. Die Frage ist nun: erfolgen die Ernährungsreize auf besonderen, isoliert oder mit andern Nervenfasern verlaufenden Bahnen, oder sind sie Funktionen sensibler oder motorischer Leitungen.

Der Urheber und leidenschaftlichste Verteidiger der Lehre von spezifisch-trophischen Bahnen ist Samuel. Eine eingehendere Berücksichtigung seiner Ansichten würde über den Rahmen dieser Arbeit hinausgehen, es sei aber gestattet, wenigstens die Hauptresultate seiner Forschungen, soweit sie für die Theorie der Hemiatrophia facialis progressiva in Betracht kommen, hier anzuführen. Samuel kennt centrifugale trophische Nerven, aber ausserdem noch centripetale, Reflexe vermittelnde Fasern. Die Reflexverhältnisse zu den andern Nerven sind noch unklar. Die trophischen Fasern verlaufen in der Peripherie meist mit den sensiblen Bahnen, ihren Ursprung haben sie vor allem in den Spinalganglien. Ihr peripherer Angriffspunkt sind trophische Centren der Zellen. Diese können sich zwar ohne zentralnervöse Hilfe ernähren, aber diese Ernährung ist für die von den Geweben beanspruchte Leistung ungenügend. Daher bringt das Aufhören trophischer Einflüsse zwar das Leben und die Vermehrung der Zellen nicht zum völligen Stillstand, drückt aber ihre vitalen Funktionen auf ein Minimum herab.

»Der Grund der Ernährung liegt in den Zellen, das Mass der Ernährung in den trophischen Nerven.«

Neben vielen experimentellen und klinischen Beobachtungen spielt in der Beweisführung Samuels der umschriebene Gesichtsschwund eine grosse Rolle, er ist ein

Hauptargument Samuels, zu gunsten seiner Theorie. Danach beruht die Hemiatrophie auf einer isolierten Lähmung trophischer Nervenfasern. Er sieht in ihr das »gelungenste Experiment eine isolierte reine Trophoneurose zu schaffen«.

Solange es nicht möglich ist, Daten experimenteller Natur für die Samuelsche Lehre ins Feld zu führen, muss man sich seinen rein hypothetischen Behauptungen weiterhin skeptisch verhalten, besonders da seine Auffassung der Hemiatrophie als »isolierter« Lähmung trophischer Nervenelemente, die fast immer bei dieser Affektion vorkommenden nervösen Störungen sensibler, vasomotorischer und sekretorischer Natur unberücksichtigt lässt.

Vielmehr weisen die letzteren darauf hin, dass wenn es schon trophische Einflüsse sind, oder besser der Mangel an solchen ist, der die Schuld an den atrophischen Prozessen trägt, wir sie anatomisch und physiologisch in den Bahnen der uns bekannten Gesichtsnerven zu suchen haben. In Betracht kommen der Trigeminus, der Facialis und der Kopfsympathicus. Die meisten Anhänger hat der Trigeminus. Das nimmt nicht Wunder, wenn man die in der Anamnese der Hemiatrophie immer wiederkehrenden neuralgischen Schmerzen, Zahnschmerzen, Reissen im Gesicht etc. berücksichtigt, die alle auf eine Mitbeteiligung des Quintus hinweisen. Die Frage nach dem Sitz der Schädigung wird verschieden beantwortet.

Virchow, Mendel nehmen eine periphere Läsion an, Bärwinkel verlegt sie in das Ganglion gasseri, resp. Spheno-palatinum, andere Autoren suchen sie noch weiter zentralwärts. Gestützt wurden alle diese Ansichten durch den Sektionsbefund Mendels, den ich in extenso folgen lasse:

Die affizierten Hautstellen wiesen Schwund der Papillen, spärlichere Blutgefässe auf. Die Gesichtsmuskelfasern verdünnt, ohne Entartung, ohne Kernvermehrung. Facialis normal.

Trigeminus: Perineurium verdickt, von ihm Bindegewebszüge in das Innere der Nerven. Zahl der Nervenfasern vermindert, die vorhandenen sind normal.

Im Pons linke Quintusbahn deutlich gefärbt; die linke absteigende Wurzel und die gleichnamige subst. ferruginea deutlich verschmächtigt.

Mendel schloss: Die Hemiatrophia facialis wird durch eine Neuritis interstitialis prolifera (im Sinne Virchows) des Nervus trigeminus hervorgerufen.

Der unzweideutige Sektionsbefund hat der Mendelschen Anschauung viele Freunde geworben und ein starker Gegner ist ihr eigentlich nur in Moebius erwachsen. Er stellt sich den umschriebenen Gesichtsschwund als Wirkung einer örtlichen Schädlichkeit vor, — so »dass durch die Haut oder Schleimhaut ein Gift eindringe, das vielleicht an Bakterien gebunden ist, vielleicht auch nicht, und dass dieses langsam vordringend, die Haut zum Schwunde bringe, soweit es sie erreicht«.

Die Teilnahme der Knochen, Muskeln und des Bindegewebes ist nach Moebius sekundär, die Erkrankung der Haut das primäre. (Im Gegensatz zu Bitot und Landé, die, wie man sich erinnern wird, hinter der Atrophia fac. progr. eine primäre Bindegewebserkrankung vermuteten.)

Die örtliche Schädlichkeit greift — zuweilen noch bevor sie die Haut erreicht hat — die Nervenendigungen des Trigeminus an und verursacht die Neuralgien, welche sich von den gewöhnlichen Trigeminus weder ihrer Genese noch ihrem Charakter nach wesentlich unterscheiden.

Warum einmal die Hemiatrophie allein, das zweite Mal mit Trigeminusneuralgie, dann wieder die letztere ohne Gesichtsschwund auftrete, das zu sagen sei der Kliniker nicht imstande. Keinesfalls dürfe man aber die Ursache der Atrophie in einer Trigeminuserkrankung suchen: die Erscheinungen dieser kennen wir und es sei »eine starke Zumutung an den Verstand, dass der Trigeminus, der sich jederzeit ganz gesetzmässig beträgt, nun mit einmal etwas ganz neues machen soll, das er sonst, mag er durch dies oder jenes beschädigt werden, niemals fertig bringt, nämlich den umschriebenen Gesichtsschwund«.

Weniger einleuchtend als diese Abfertigung der Trigeminustheorie ist mir die Bemerkung Moebius: »der umschriebene Gesichtsschwund ist demnach eine zweifellos exogene Krankheit«. »Demnach« bezieht sich darauf, dass der Regel nach sowohl die Kranken vor dem Beginn des umschriebenen Gesichtsschwundes gesund waren, als ihre Familien es in dem gewöhnlichen Sinne des Wortes gewesen sind. Diese Deduktion verstehe ich nicht. Exogen gebraucht Moebius offenbar als Ausdruck im Gegensatz zu endogen und setzt letzteres gleich hereditär, wie aus der Begründung seines oben zitierten Satzes hervorgeht.

Das ist doch keinesfalls richtig.

Erstens erscheint mir die Trennung der Krankheiten in exogene und endogene, streng genommen, nicht berechtigt. Greifen wir als Beispiel einer exogenen Erkrankung die Diphtherie heraus. Der Patient und seine Familie seien bis zum Ausbruch »im gewöhnlichen Sinne« gesund gewesen. Ergo haben wir nach Moebius eine exogene Krankheit vor uns. Ohne jetzt auf die Frage eingehen zu wollen, was die »Ursache« der Diphtherie im gegebenen Falle ist, denke ich mir sie zustande gekommen aus dem Zusammenwirken zweier Hauptfaktoren: einer bestehenden Empfänglichkeit der Rachenschleimhaut für eine Infektion und der Anwesenheit von Diphtheriebazillen, wobei ich in suspenso lasse, was zeitlich zuerst da war.

Bekanntermassen gibt es Individuen, die auf ihrer Rachen- und Mundschleimhaut Diphtheriebacillen in förmlicher Reinkultur beherbergen, ohne klinisch an Diphtherie zu erkranken. Tun sie es aber dann plötzlich, so wird man die eigentliche Ursache der Krankheit in einer lokalen Veränderung der Gewebe, etwa gestörter Zirkulation oder dergl. zu suchen haben und damit in diesem Fall die Diphtherie als endogene Erkrankung bezeichnen können. Aber auch ein anderer Fall, wenn die Empfänglichkeit vor der Bakterieninvasion bestanden hätte, könnte man die Erkrankung streng genommen nicht als exogene bezeichnen,

denn diese Empfänglichkeit ist durchaus nicht etwa allen Menschen gleichmässig und jederzeit eigen, sondern durchaus individuell verschieden. Macht man aber nur die geringste Konzession an diesen Faktor, so ist der Ausdruck exogen nicht mehr richtig.

Noch viel klarer liegt die Frage bei anderen Erkrankungen. Die Überlegungen sind dieselben. Speziell bei der Hemiatrophie erscheint es mir viel plausibler, anzunehmen, dass persönliche Disposition (man gestatte mir diesen weiten Ausdruck) irgendwelcher, vielleicht lokaler Natur, es mit sich bringt, dass einmal Trigeminusneuralgie mit Atrophie einhergeht, ein andermal nicht. Dann aber wäre im Gegenteil für den Gesichtsschwund eher der Ausdruck »endogene Krankheit« angebracht, freilich nur, wenn man nicht, wie es Moebius tut, darin etwas, dem Begriff hereditär Gleichwertiges sieht.

Abgesehen von dieser begrifflichen Schwierigkeit, krankt die Moebiussche Auffassung der Hemiatrophia facialis an mehreren Schwächen. Vor allem lässt sie die doch fast immer vorhandenen nervösen Symptome ungenügend erklärt. Bei solchen Kranken, wie meiner Patientin oder der Hoffmanns kann doch nicht gut das »Gift« im Moebius'schen Sinne jahrzehntelang nur die Trigeminusfasern malträtiert haben, ohne andere Erscheinungen zu machen, wenigstens wäre dies sehr schwer verständlich, wenn sich der pathologisch-primäre Prozess lokal, id est in der Gesichtshaut abspielte.

Weiterhin wäre bei der Auffassung des Gesichtsschwundes als primärer Hautkrankheit, das grösstenteils strenge Beschränktsein auf eine Gesichtshälfte nicht zu deuten. Moebius sieht die Schwierigkeit, die in diesem »Respekt vor der Mittellinie« liegt. Er findet eine natürliche Erklärung darin, dass offenbar auch für nicht infektiöse Prozesse die Mittellinie eine Grenze bildet, die die Ernährungsgebiete beider Körperhälften von einander scheidet. Nun bestehen aber allüberall im Körper am Gefässsystem so zahlreiche Anastomosen zwischen rechts und links (z. B. die Coronar-

arterien der Lippen), dass mit dieser Erklärung nicht viel anzufangen ist. Sieht man aber in der Ätiologie der Hemiatrophie immer und immer wieder Anginen, Traumen, Zahnkaries als Hauptmomente der Anamnese, so wird man trotz der Schwächen, sich nur schwer entschliessen, die Moebiussche Annahme einer traumatisch-toxischen, resp. infektiösen Pathogenese definitiv abzulehnen, vielmehr versucht sein, sie mit der neuropathologischen irgendwie in Einklang zu bringen.

In höchst geistvoller Weise hat dies Jendrássik versucht.

Nachdem er die nervöse Theorie der Erkrankungen durch den Hinweis stützt, dass die Atrophie nicht immer dieselben Gewebselemente betrifft, sondern bald die Haut, bald das Fettgewebe, bald Knochen oder Muskeln am meisten beteiligt sind, gibt er andrerseits zu, dass die Annahme eines infektiösen Entstehens auch ihm wahrscheinlich ist, da die meisten Fälle nach infektiösen Erkrankungen und Traumen entstanden sind, letztere aber eine Infektion, sei es direkt, sei es durch Schaffung eines locus minoris resist. wahrscheinlich machen.

Es handelt sich nun darum, zwischen dem ätiologischen Moment des Traumas resp. der Infektion und der Atrophie eine Brücke zu schlagen. Den Trigeminusstamm lehnt Jendrássik ab. Nach unseren heutigen Kenntnissen ist eine derartige Knochen- und Bindegewebsatrophie, wie wir sie bei der Hemiatrophia sehen, vom motorischen und sensiblen Nervenapparate unabhängig. Wenn die Schädigung die also notwendig anzunehmenden trophischen Elemente im Verlauf der Trigeminusbahn träfe, wie erklärte sich dann das manchmal sichere Fehlen von Symptomen seitens dieses Nerven? Und das Auftreten von oculopupillären und sekretorischen Erscheinungen, die uns auf den Halssympathicus zu verweisen scheinen? Und es begegnen uns dieselben Schwierigkeiten, wollten wir den Halssympathicus als Mittelglied zwischen Infektion und Atrophie annehmen. Es kann also, sagt Jendrássik, sich

weder um eine Schädigung im Trigeminus, noch um eine Affektion des Halssympathikus handeln; vielmehr müssen wir die Lokalisation der primären Störung an einer Stelle supponieren, wo sie beide nahe beieinander findet. Dies ist an der Schädelbasis der Fall, wo die carotis mit ihrem Plexus in der Nähe des Gangl. gasseri liegt.

Zieht man noch in Betracht, dass in vielen Fällen von Hemiatrophia facialis progressiva Entzündungsprozesse an der Basis cerebri, Frakturen und sonstige Traumen daselbst, Tumoren, Mittelohreiterungen ätiologisch in Frage kommen, wird es einleuchtend, dass Jendrássik »diese Krankheit aus einer Läsion der sympathischen Kopfganglien oder der mit denselben verbundenen Remak'schen Fasern hervorgehen« lässt.

(Nach Jendrássiks Auffassung des vegetativen Nervensystems ist der Plexus cervicalis nur ein kleiner Teil des Kopfsympathikussystems, und die eigentlichen Remakfasern am Kopfe gehen darnach aus dem rami communicantes der Kopfnerven hervor. Diese rami communicantes werden in den sympathischen Kopfganglien (gg. ciliare, nasale, oticum, geniculi, linguale) transformiert und gelangen von hier aus auf ihre Bestimmungsorte.)

Den Verlauf des ganzen Prozesses haben wir uns also so zu denken, dass gewisse entzündliche, infektiöse etc. etc. Prozesse in oder an den sympathischen Kopfganglien einsetzen und von hier aus je nach Intensität und Ausbreitung die Mannigfaltigkeit der Symptome die Hemiatrophia facialis bedingen.

Wenn man von dieser Betrachtung ausgeht, wird vieles verständlich. Dass gewöhnlich die neuralgischen Schmerzen dem Auftreten der Atrophie vorangehen, ist nicht schwer zu verstehen, wenn man bedenkt, dass die Läsion der ernährenden Elemente längere Zeit braucht, um peripherwärts an Knochen, Bindegewebe und Haut zum Ausdruck zu gelangen, als die Erkrankung der sensiblen Trigeminuselemente, die sich sehr bald als neuralgischer Schmerz

nach aussen hin dokumentiert. Umgekehrt stellt sich nach Abklingen des pathologischen Prozesses die normale Funktion des Quintus wieder ein, während die Läsion der sympathischen Fasern oder Zellen dauernde Funktionsstörungen hinterlässt. Es stimmt dies vollkommen mit den Befunden von Kranken überein, die aus irgend einer Ursache (Verletzung, Druck einer Struma und ähnl.) eine Läsion des Halssympathikus davongetragen haben und bei denen eine entsprechende Therapie (Naht der Nerven, Exstirpation der Struma) keinen Erfolg für die Sympathikussymptome hatte.

Die Regenerationsfähigkeit des vegetativen Nervensystems ist offenbar eine geringe oder sie fehlt überhaupt.

Man könnte fragen, wie die eigentümliche streifenartige Ausdehnung und Anordnung der Hautveränderungen beim Gesichtsschwund wohl zu erklären seien. Jendrássik spricht die Ansicht aus, dass diese Streifen den Furchen zwischen einzelnen Muskelbündeln entsprechen, — Furchen, die normaler Weise durch Fett ausgefüllt sind; bei der Hemiatrophia schwindet das Fett und die Haut sinkt dort ein. Diese Erklärung mag für die narbenartigen, linienhaften Hauteinsenkungen, die von den Franzosen treffend mit coup de sabre bezeichnet werden, richtig sein; ungenügend ist sie für jene Fälle, in denen wir streifenartige, pigmentierte, sich gar nicht nach Nervengefäss- oder Muskelfaserverlauf richtende Hautpartien vor uns haben. Da es nicht gut angeht, anzunehmen, dass zentralwärts im Ganglion gerade nur soviel und solche Zellen erkrankt sind, dass dann im Resultat jene auffallend regelmässig begrenzten Figuren auf der Haut entstehen, so kann die Sache vielleicht so liegen: in der Ernährung gestört ist, entsprechend dem Entzündungsprozess in den sympathischen Ganglien und Fasern ein viel grösserer Hautbezirk als tatsächlich atrophiert. Letzteres kann seinen Grund ganz gut in lokalen Besonderheiten der Haut (Elastizitäts- und Spaltungsrichtung, geringere Resistenz durch Druck, Trauma) haben.

Auf Grund der Jendrássik'schen Anschauung, die wohl ohne Zweifel als die beste Theorie des Gesichtsschwundes bezeichnet werden muss, die wir augenblicklich haben, sind auch jene Fälle verständlich, wo dem Auftreten der Atrophie jahrelange Neuralgien voraufgingen. Es dürfte sich dann um eine im Quintus (z. B. im II. Ast) aufsteigende Neuritis gehandelt haben, die schliesslich ein sympathisches Ganglion erreicht und von dort aus die Atrophie insceniert.

Wo Anginen der Erkrankung vorausgingen, kann man an ein örtliches unmittelbares Übergreifen entzündlicher Prozesse auf die erwähnten nervösen Apparate denken.

Eine feste und sichere Stütze kann diesen Ansichten nur das Tierexperiment und vorkommenden Falles der oder jener genaue Sektionsbefund geben. Man wird, wie es Jendrássik verlangt, in Zukunft bei Sektionen von Personen mit Atrophia facialis progressiva dem Zustand der Ganglien des Kopfsympathicus die grösste Aufmerksamkeit schenken müssen.

Jedenfalls hat Jendrássik die Frage der Pathogenese des halbseitigen Gesichtsschwundes ein grosses Stück vorwärts gebracht. Ich kann es mir nicht versagen, die wenigen Worte, in welche er die Resultate seiner Forschungen auf diesem Gebiete klar zusammenfasst, wortgetreu hier wiederzugeben:

»Die pathologische Natur der Krankheit betreffend, erscheint es uns am nächsten liegend, dass in diesen Fällen, sei es aus individueller Disposition, sei es aus den speziellen Eigenschaften des noch unbekannten infektiösen Agens mehr — weniger nur die besprochenen nervösen Elemente des sympathischen Systems — in die Form einer Neuritis der Remakschen Fasern und der Ganglien — erkranken, und hierdurch unheilbare Atrophien dieser Nerven und konsekutive Atrophien der bindegewebigen Elemente hervorrufen, während in den Fällen, wo das pathologische Agens auch auf andere cerebro-spinale Elemente über-

greift, daselbst bloss peripherische Neuritisformen hervorruft, welche nach einer gewissen Zeit vollkommen heilen können.«

Zum Schluss möchte ich mir erlauben, Herrn Professor Wernicke für seine Liebenswürdigkeit bei Überlassung des vorliegenden Materials meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

Parry, Collection from the unpublished med. writings 1825, Vol. I, pag. 478.

Bergson, De Prosopodysmorphia sive nova atrophiae facialis specie. Dissert. inaug. Berlin 1837.

Romberg, Klinische Ergebnisse. Berlin 1846.

Samuel, Die trophischen Nerven. Leipzig 1860.

Eulenburg, A., Einseitige fortschreitende Gesichtsatrophie.

Landé, S., Essai sur l'aplasie lamineuse progressive. Paris 1869.

Fromhold-Treu, Die Hemiatrophia facialis progressiva. Dissert. Dorpat 1893.

Beer, Max, Ein Beitrag zur Hemiatrophia facialis progressiva. Dissertation Königsberg 1898.

Moebius, J. P., Der umschriebene Gesichtsschwund. Nothnagel, specielle Pathologie und Therapie XI, II, 2.

Jendrássik, Deutsches Archiv für klin. Medicin. Bd. LIX.

Eine fast vollständige Aufzählung der bisherigen Veröffentlichungen über dieses Thema enthält die Beersche Arbeit, auf die ich der Kürze halber einfach hinweisen möchte.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Fritz Lange, wurde am 9. September 1879 als Sohn des Kaufmanns Julius Lange und seiner Frau Mathilde, geb. Klukow, zu Lodz in Russ.-Polen geboren. Seine Schulbildung genoss er auf dem Gymnasium seiner Vaterstadt, das er im Juni 1897 mit dem Zeugnis der Reife verliess. Im September desselben Jahres bezog er die Universität Kiew, um sich dem Studium der Medizin zu widmen. Im April 1899 begab er sich nach Breslau, wo er bis zum Februar 1903 immatrikuliert war, mit einer Unterbrechung im Sommersemester 1900, wo er in Heidelberg studierte. Im Mai 1901 bestand er das Tentamen physicum und beendete am 20. Juni d. J. die ärztliche Staatsprüfung bei der Prüfungskommission zu Breslau. Am 7. August d. J. bestand er das Examen rigorosum.

Während seiner Studienzeit hörte er die Vorlesungen und Kurse folgender Herren:

Baranietzki, Bardzilowski, Bobretzki, Bonhöffer, H. Cohn, Czerny, Vincenz Czerny (Heidelberg), Erb, Filehne, Kuno Fischer, Flügge, Fraenkel, Hasse, Heine, Henke, Henle, Hoffmann, Jakimowitsch, Kast, Kraepelin, Kühnau, Küstner, Leber, Lonaczewski, Mann, von Mikulicz, Neisser, Poduyssotzki, Ponfick, Reformatzki, Sachs, Sadoweú, Schüffer, Schüller, Shuk, W. Stern, Tichomirow, Thode, Tschirjew, Uhthoff, Wernicke.

Allen diesen seinen hochverehrten Lehrern sagt Verfasser seinen ergebensten Dank.

Thesen.

1. Die Hemiatrophia facialis progressiva ist in ihrer Genese noch unklar; von allen Erklärungsversuchen befriedigt der Jendrassikssche noch am meisten.
2. Gegenüber pathologisch-anatomischen und bacteriologischen Gesichtspunkten haben am Krankenbette die makroskopisch-klinischen wieder mehr in den Vordergrund zu treten.